



INSTITUTO DE CIÊNCIAS BIOMÉDICAS ABEL SALAZAR  
UNIVERSIDADE DO PORTO

## **Tratamentos não Cirúrgicos nas Lesões Obstétricas do Plexo Braquial**

**ANDRÉ VARANDAS BORGES**

**DISSERTAÇÃO DE MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

2016

ARTIGO DE REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

INSTITUTO DE CIÊNCIAS BIOMÉDICAS ABEL SALAZAR UNIVERSIDADE DO PORTO

CENTRO HOSPITALAR DO PORTO

## **Tratamentos não Cirúrgicos nas Lesões Obstétricas do Plexo Braquial**

Autor: André Varandas Borges, Estudante do 6º ano do Mestrado Integrado em Medicina no Instituto De Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Portugal. Contacto: middle-12@hotmail.com

**Orientador:** Dra Lurdes Palhau, Assistente Graduada em Medicina Física e Reabilitação, Professora da Cadeira de Fisiatria no 4º ano do Mestrado Integrado em Medicina no Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar/ Centro Hospitalar do Porto, Portugal.

## **ÍNDICE DE ABREVIATURA E ACRÓNIMOS**

**PNPB:** Paralisia Neonatal do Plexo Braquial

**EUA:** Estados Unidos da América

**AMS:** *Active Movement Scale*

**MRC:** *Medical Research Council*

**FLACC:** *Face, Legs, Activity, Cry, Consolability*

**AHA:** *Assisting Hand Assessment*

**RMN:** Ressonância Magnética

**Mielo-TAC:** Mielo Tomografia Axial Computorizada

**TMIR:** Terapia do Movimento Induzido por Restrição

**EENM:** Estimulação Elétrica Neuromuscular

**Pax7:** gene *Paired Box 7*

**FvW:** Fator *Von Willebrand*

## RESUMO

**INTRODUÇÃO** – A Paralisia Neonatal do Plexo Braquial resulta habitualmente do estiramento, rotura ou avulsão das raízes do plexo Braquial. A incidência varia de 0,38 a 4.6 por 1000 nados-vivos. Geralmente a lesão mecânica ocorre na fase final do parto, por tracção lateral da cabeça e ombro, e caracteriza-se pela ausência de movimentos ativos na extremidade afectada. Existem quatro tipos de apresentação clínica: plexo superior, plexo superior extenso, plexo inferior e total. Os fatores de risco associados são: peso ao nascer, diabetes gestacional, parto assistido, trabalho de parto prolongado, distocia de ombros. A apresentação e evolução clínica inicial são indicadores do prognóstico funcional. As escalas de avaliação são um instrumento útil para classificar a funcionalidade, e o planeamento do tratamento de reabilitação é fundamental para a otimização funcional.

**Objetivo** – Análise da avaliação clínica e funcional da criança com Paralisia Neonatal do Plexo Braquial e das diferentes técnicas utilizadas na reabilitação, sua eficácia, prognóstico funcional e indicações cirúrgicas.

**Discussão** - A apresentação inicial e evolução clínica são essenciais para delinear o fluxograma de tratamento. A maioria tem uma recuperação completa, no entanto até 30% apresentam défices neurológicos permanentes. O Programa de reabilitação é a pedra angular do tratamento. Outras técnicas podem ser utilizadas desde a Terapia do Movimento Induzido por Restrição, Ortetização, Toxina Botulínica, Injeção Autólogo de Células Mononucleares da Medula Óssea.

**Conclusão** - A avaliação e a instituição do tratamento de reabilitação precoce proporcionam melhor hipótese de recuperação funcional e sensorial prevenindo deformidades músculo-esqueléticas e integrando o membro superior no movimento e atividades adequadas à idade. Devem ser realizados mais estudos para validar a eficácia das técnicas de reabilitação. A maioria dos estudos e artigos publicados focam mais o tratamento no adulto, pelo que é necessário testar algumas dessas técnicas para se verificar se têm bons resultados na criança.

**Palavras-chave:** Plexo Braquial, Paralisia Neonatal do Plexo Braquial, epidemiologia, avaliação funcional, tratamento, reabilitação, toxina botulínica, prognóstico.

## **ABSTRACT**

**Introduction** - Neonatal Brachial Plexus Paralysis usually results from stretch, rupture, pressure or avulsion of the brachial plexus roots. Its incidence ranges from 0.38 to 4.6 per 1000 live births. Mechanical damage usually occurs during the birth delivery process due to lateral traction on the head and shoulder, characterized by the absence of the affected extremity active movements. There are four types of clinical presentation: upper, extended upper, lower and total brachial plexus. The risk factors are: birth weight, gestational diabetes, assisted delivery, prolonged labour, shoulder dystocia. Both the clinical picture and its evolution are indicative of the functional prognosis. Assessment scales are a useful tool to rate functionality and the rehabilitation treatment planning is critical to the functional optimization.

**Objective** - Analysis of clinical and functional evaluation of the child with Neonatal Palsy Brachial Plexus and the different techniques used in rehabilitation, its effectiveness, functional outcome and surgical indications.

**Discussion** – Both the clinical picture and the clinical course are essential to outline the treatment flow chart. Most have a full recovery, though up to 30% have permanent neurological deficits. The rehabilitation program is the cornerstone of treatment. Other techniques can be used from the Constraint-Induced Therapy Movement, Orthosis and Botulinum Toxin to Injection of Autologous Bone Marrow Mononuclear Cells.

**Conclusion** - Evaluation and early rehabilitation treatment institution provide a best chance of functional and sensory recovery preventing musculoskeletal deformities and integrating the upper limb in motion and age-appropriate activities. More studies to validate the effectiveness of rehabilitation techniques should be performed. Most of the studies and published articles focus treatment in adults more, thus it is necessary to test some of these techniques to see if they have good results regarding children.

**Keywords:** Brachial Plexus, Neonatal Brachial Plexus Paralysis, epidemiology, functional assessment, treatment, rehabilitation, botulinum toxin, prognosis.

## ÍNDICE

Índice de Abreviatura e Acrónimos .....	i
RESUMO .....	ii
ABSTRACT .....	iii
Introdução Teórica .....	1
Anatomia .....	1
Epidemiologia .....	2
Etiologia .....	2
Fisiopatologia.....	4
Avaliação Clínica do recém-nascido/lactente .....	5
Avaliação Clínica da Criança em idade pré-escolar .....	6
Exames Auxiliares de Diagnóstico.....	8
Metodologia .....	9
Discussão.....	10
Tratamento de Reabilitação.....	10
Terapia do Movimento Induzido por Restrição.....	11
Estimulação Sensorial.....	12
Ortetização.....	12
Toxina botulínica .....	13
Estimulação Elétrica Neuromuscular (EENM).....	13
Dor.....	14
Injeção Autólogo de células Mononucleares da Medula Óssea .....	14
Prognóstico .....	15
Tratamento neurocirúrgico precoce .....	16
Tratamento cirúrgico das sequelas motoras .....	17
Conclusões .....	18
Bibliografia.....	20
Agradecimentos.....	25
Anexos.....	26

## INTRODUÇÃO TEÓRICA

### ANATOMIA

A maioria dos nervos no membro superior tem origem no plexo braquial (Figura 1 em Anexos), fazendo com que esta estrutura tenha uma enorme importância na funcionalidade do membro superior, nomeadamente nos movimentos do ombro, braço e mão, bem como toda a sua sensibilidade. Tem origem no pescoço e estende-se à axila, sendo que quase todos os ramos do plexo têm origem na axila após este cruzar a primeira costela. Este é um entrelaçado organizado de fibras nervosas dos cinco ramos adjacentes (C5-T1, as raízes do plexo) que inervam o membro superior. O plexo braquial é formado pela união dos ramos anteriores dos quatro últimos cervicais (C5-C8) e o primeiro nervo torácico (T1), originando a jusante três troncos: o superior (C5 e C6), o médio (C7) e o inferior (C8 e T1). Cada tronco do plexo ramifica-se em divisões anteriores e posteriores na passagem do canal cervicoaxilar posteriormente à clavícula. Assim as divisões anteriores inervam os compartimentos anteriores (flexores) e as posteriores suprem os compartimentos posteriores (extensores) do membro superior. Por último, as divisões dos troncos formam três fascículos do plexo, nomeadamente fascículo anterior (divisões anteriores do tronco superior e médio), fascículo medial (divisão anterior do tronco inferior) e o fascículo posterior (divisões posteriores dos três troncos).[1]

O primeiro Caso Clínico de Paralisia Neonatal do Plexo Braquial (PNPB) foi descrito em 1764 por *Smellie*. [2] Nos finais de 1800, *Duchenne* e *Erb* descreveram casos de lesão do tronco superior (C5 e C6), [3, 4] e *Klumpke* descreveu a lesão envolvendo o tronco inferior (C8 e T1). Subsequentemente, a paralisia de todos os nervos do plexo foi reportada.

Segundo o *The American College of Obstetricians and Gynecologists*, a PNPB manifesta-se clinicamente como uma diminuição de grau variável da força muscular do membro superior, após o nascimento, associada a uma mobilização passiva maior do que a ativa, o que sugere diagnóstico desta patologia.[5]

## ***EPIDEMIOLOGIA***

A paralisia neonatal do plexo braquial é relativamente incomum, com uma incidência que varia entre os 0.42 e 4.6 casos por 1000 nascimentos. [6] [7] Um estudo realizado na Grã-Bretanha e República da Irlanda reporta a incidência mais inferior (0.42 casos em 1000 nascimentos) e refere que uma plausível justificação para esse valor é o facto de existir um aumento na taxa de cesarianas e uma redução no parto vaginal nos últimos anos.[6] A incidência desta patologia, incluindo aqueles com lesão transitória e os com lesão permanente, é de 1,5 para 1000 nascimentos nos EUA. [5] De salientar que a maioria dos casos é unilateral, sendo que aproximadamente 5% de todos os casos é bilateral. [8]

A PNPB, em parto não associado a distocia de ombros, é de 78% nos EUA, contudo noutros países é de 47%. A probabilidade de os défices se manterem por mais de doze meses é de 10 a 23%. A Incidência da lesão que se torna permanente é de 1,1 a 3,7 / 10 000.[9]

Em Portugal, um estudo retrospectivo de dez anos no Centro Hospitalar de Coimbra aponta para uma incidência de 0,77/ 1000 nascimentos. [10]

## ***ETIOLOGIA***

Os potenciais mecanismos de PNPB compreendem a tracção, compressão, estiramento. [11] Destes, o estiramento é considerado como aquele que acontece mais frequentemente, lesando predominantemente o tronco superior do plexo. A etiologia, tradicionalmente atribuída ao PNPB, é iatrogénica, quando ocorre a tracção em flexão/inclinação lateral da cabeça do feto, tipicamente quando a distocia do ombro impede o parto normal. A tração lateral e para baixo leva ao aumento do estiramento do plexo braquial comparado com a tração axial descendente em que as forças são aplicadas paralelamente à coluna cervicotorácica do feto. [5]

Contudo, mesmo que a tração seja aplicada correctamente, a paralisia do plexo pode ocorrer. Não existem dados consistentes nem de alta qualidade que sugiram que a ocorrência do PNPB, logo após o nascimento, seja automaticamente da responsabilidade do médico que tenha exercido



forças excessivas ou manobras inadequadas para provocar a lesão do nervo. Além disso, as forças da contração uterina e as forças intra-abdominais exercidas pela mãe são provavelmente suficientes para causar uma excessiva tracção do plexo. A maioria dos investigadores refere que as forças maternas são por si uma causa aceitável de PNPB transitória. [5] Em adição, os factores ante parto que predis põem a PNPB, incluem anormalidades uterinas como o útero bicórneo, bandas amnióticas ou oligohidrâmnios que resultam no mau posicionamento do feto e possível compressão. Assim, e tendo em conta os dados disponíveis, a ocorrência de PNPB é um evento complexo, dependendo não só das forças aplicadas no momento do parto, mas também de uma constelação de forças que atuam no feto durante o trabalho de parto e no momento do parto, bem como das características dos tecidos fetais (por exemplo o balanço ácido base). [5]

Para além dos já referidos, existem outros factores de risco descritos na literatura associados a esta patologia. Dentro desses, destacam-se a distocia de ombros em que o risco de PNPB é de 18,3 - 32%, a macrosomia fetal (num estudo, foi relatado que é crítica a identificação desta característica para a elaboração do plano do parto, contudo a utilização da ultra-sonografia não obteve bons resultados, visto que a estimativa do peso fetal apenas foi correcto em aproximadamente entre 62-66%) [12]. O risco de PNPB é de 0,9/1000 se peso inferior a 4000gr, 1,8/1000 se 4000-4500gr e de 2,6/1000 se superior 4500gr, parto assistido (fórceps / ventosa), apresentação pélvica, multiparidade, segunda fase do parto prolongado, diabetes gestacional, filho anterior afetado, pré-eclampsia e hipertensão.[5]

Com exceção da distocia do ombro, os outros factores de risco não demonstraram ser estatisticamente significativos ou clinicamente úteis na previsão da ocorrência da paralisia do plexo braquial. [12]

A maioria dos casos (80%) ocorre em grávidas sem factores de risco conhecidos.[5, 12] Sendo assim, visto que não existem factores confiáveis para a ocorrência desta doença, não foi identificada nenhuma intervenção que possa prevenir todos ou a maioria dos casos de paralisia neonatal do plexo braquial.[5]

Tendo em conta todos os factores que podem estar envolvidos na PNPB, associada a esta lesão é possível a ocorrência da fratura do úmero e da clavícula, a subluxação ombro, lesão da medula a nível cervical, paralisia facial e torcicolo. [8]

## ***FISIOPATOLOGIA***

Dependendo do número de nervos atingidos, é possível termos várias manifestações clínicas que foram agrupadas em alguns síndromes. Assim, os tipos básicos de PNPB incluem os seguintes:

-O Síndrome Superior ou do Tipo Proximal ou de *Erb-Duchenne* (C5-C6) ocorre em 75% das situações. O membro superior fica em adução e rotação interna, com o cotovelo em extensão e pronação do antebraço. Ocorre déficit dos músculos extensores do punho, ausência de reflexo bicipital e braquio-radial, moro assimétrico e preensão palmar presente. [6, 13]

-O Síndrome Médio/Superior (C5-C7), onde existe a paralisia concomitante da raiz de C7, origina também déficit de extensão do cotovelo (músculo tricépite) e ausência do reflexo tricipital. [6, 13]

-O Síndrome Inferior ou de *Klumpke-Déjerine* (C8-T1) acontece em cerca de 1% dos casos, sendo rara a lesão isolada do tronco inferior. Geralmente, deve-se à tração exercida no membro superior em elevação, originando déficit dos músculos distais, Moro presente, assimetria distal e reflexo de preensão palmar ausente.[6, 13]

- A Paralisia Total do Plexo Braquial (C5-T1) ocorre em 25% dos pacientes. É considerada a entidade mais grave, com ausência de todos os reflexos, ausência de resposta a estímulos sensitivos, alterações vasomotoras, podendo estar presente o síndrome de *Horner* e tem o pior prognóstico.[6, 13]

A gravidade de atingimento está relacionada com o tipo de lesão nervosa. Os tipos de lesões nervosas de acordo com a classificação de *Seddon/ Sunderland* são:

Neuropraxia - há um bloqueio temporário da condução, os axônios mantêm a integridade e geralmente ocorre uma recuperação espontânea e rápida (duas a três semanas).

Axonotmese - há uma lesão axonal com integridade da bainha - tubos perineurais e endoneurais, ocorre degeneração walleriana e é possível a recuperação com bom direcionamento ou não.

Neurotmese - há perda da continuidade do nervo periférico, degeneração walleriana. Durante o processo de regeneração nervosa, pode desenvolver-se um neuroma.

## ***AValiação Clínica DO recém-Nascido/LACTENTE***

No exame do recém-nascido com suspeita de PNPB, deve observar-se a posição do membro afetado em repouso, os movimentos espontâneos que dão uma indicação da extensão da lesão, do déficit muscular e da presença de dor, os reflexos osteotendinosos e os reflexos primitivos.

No recém-nascido com lesão total do plexo (C5 – T1), o membro superior afetado encontra-se flácido, junto ao corpo, sem movimentos espontâneos, os reflexos osteotendinosos, ausentes (bicipital C5, braquiorradial C6, tricipital C7), o reflexo primitivo de Moro - que numa primeira instância explora abdutores e rotadores externos do ombro, extensores dos dedos e punho e abdutores do polegar e numa segunda instância explora adutores e rotadores internos do ombro e flexores do cotovelo - assimétrico.

Na lesão total do plexo, pode ainda ocorrer lesão do nervo frénico (C3-C5) e consequentemente paralisia do diafragma, com possível insuficiência respiratória, assimetria abdominal nos movimentos respiratórios, elevação da hemicúpula subdiafragmática, sendo sinal de mau prognóstico. Nesta situação, deve pesquisar-se a presença da síndrome de *Horner*, por lesão das fibras simpáticas de D1, manifestando-se com miose, ptose e anidrose do lado afetado. [5].

Nas lesões do tronco superior, o membro superior apresenta-se em adução e rotação interna do ombro, extensão do cotovelo, antebraço pronado, punho em flexão e dedos em extensão, movimentos espontâneos pobres, diminuição dos reflexos osteotendinosos e assimetria do reflexo de Moro.

Nas lesões inferiores (C8 - T1), observa-se postura da mão “em garra” associada a pronação do antebraço e também com alteração dos movimentos espontâneos e reflexo de Moro presente.

É também importante pesquisar dismetrias ou atrofia do membro que são a favor de lesão intra-uterina.

A avaliação da função motora é difícil dada a falta de colaboração do recém-nascido, baseando-se essencialmente nos movimentos espontâneos e na pesquisa dos reflexos primitivos e reações posturais. Há pelo menos cinco reflexos/reações posturais que são úteis para a avaliação motora no recém-nascido com suspeita de PNPB dado que ativam músculos que geralmente estão atingidos pela lesão. (Tabela 1 em Anexos)[14]

A *Active Movement Scale* (AMS) é utilizada para observar objetivamente a ativação dos grupos musculares e pode ser utilizada desde o período neonatal até à adolescência. Os scores da AMS observados nas quinze articulações do membro superior são pontuados de 0 a 7 baseados na percentagem de movimento ativo efetuado. O movimento ativo feito com a gravidade eliminada é pontuado de 0 a 4 e o movimento feito contra a gravidade é pontuado de 5 a 7. (Tabela 2 em Anexos)[15]

A sensibilidade é difícil de pesquisar nesta faixa etária. A resposta comportamental - fuga, esgar da face - à estimulação tátil ou à mobilização nos respetivos dermatómos pode dar informação sobre a sensibilidade. A escala de *Narakas* é uma das poucas escalas existentes para classificar a sensibilidade nesta população. (Tabela 3 em Anexos)[16]

Deve-se suspeitar de dor se o recém-nascido faz esgar facial à palpação do ombro ou membro afetado. No recém-nascido e na criança que não tem a sua capacidade verbal bem desenvolvida, é mais difícil realizar uma correta avaliação clínica relativamente à dor. A escala FLACC (*Face, Legs, Activity, Cry, Consolability*) é utilizada para classificar objetivamente a dor numa escala de 0 a 10, através da visualização das reações de cinco itens (Tabela 4 em Anexos).[17]

#### ***AVALIAÇÃO CLÍNICA DA CRIANÇA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR***

A avaliação motora pode ser efetuada também pela AMS, mas, de acordo com a capacidade de colaboração, pode utilizar-se escala *Medical Research Council* com avaliação da força muscular de 0 a 5. (Tabela 5 em Anexos)[18]

A Escala de *Mallet* e a escala de *Mallet* Modificada são as escalas mais adequadas para avaliar a função do ombro em crianças com idade a partir dos três anos de idade.

Na escala Modificada de *Mallet*, a criança imita seis movimentos demonstrados pelo médico para avaliar a mobilidade de ambos os membros superiores: abdução, rotação externa, colocar a mão atrás do pescoço, colocar a mão na região lombar, levar a mão à boca e levar a mão à região abdominal. A pontuação pode ser afetada não só pela força mas também pelas contraturas, deformidades ósseas e negligência do membro.

O primeiro grau não tem movimento ativo e o quinto grau tem movimento análogo ao membro contralateral.

A Escala de *Mallet* não pode ser aplicada em cerca 20% dos casos de Paralisia Neonatal do Plexo Braquial pela não concordância entre a abdução e a rotação externa, sendo, na maioria dos casos, por maior abdução e menor rotação externa, devido a maior atingimento do nervo suprascapular do que do axilar (divisão posterior do tronco superior). (Tabela 6) [15, 16]

A Escala de *Gilbert-Raimondi* é utilizada para avaliação funcional do cotovelo (Tabela 7) e a Escala de *Raimondi* para avaliação funcional da função da mão (Tabela 8).

O teste *Assisting Hand Assessment* (AHA) permite medir e descrever a eficácia da utilização do membro superior afetado nas atividades bimanuais, ou seja, a eficácia da performance. Pode aplicar-se dos dezoito meses aos doze anos. Nesta avaliação, os jogos são usados como base observacional. Com duração de quinze minutos, a sessão é gravada e o score é feito posteriormente na visualização do vídeo. São cotados vinte e dois itens que descrevem a utilização do membro superior – utilização global do braço e mão, agarrar e largar um brinquedo, coordenação, velocidade e pinças finas - numa escala de 1 a 4 (1-não faz, 2-ineficaz, 3-eficaz parcialmente, 4-eficaz). O teste *Assisting Hand Assessment* é a única avaliação da preensão validada para aplicação na PNPB.[19]

No exame objetivo, deve avaliar-se a integridade articular medindo, pela goniometria as amplitudes articulares, o comprimento e o perímetro do membro superior. Num inquérito aos pais, a diferença no comprimento e perímetro do membro foi considerada importante em cerca de 37%.[20]

As crianças com PNPB apresentam risco de atraso de desenvolvimento psicomotor, sensoriomotor e da função da preensão. *Bellew e col* encontraram uma relação significativa entre a gravidade da lesão inicial e o nível de desenvolvimento encontrado.

Na avaliação clínica da criança em idade pré-escolar, avaliam-se as possíveis sequelas motoras. As sincinesias resultam da contração simultânea dos músculos agonistas e antagonistas e estão relacionadas com a reinervação anômala. A co-contração dos abdutores do ombro e dos flexores do cotovelo origina o sinal da corneta e a co-contração bicipede/ tricipede dificulta a flexão do cotovelo.

Na lesão do tronco superior, pode observar-se défice na abdução e flexão ativa do ombro, na flexão do cotovelo e na supinação, escapula alada.

Pode ocorrer subluxação da cabeça umeral devido ao desequilíbrio rotadores externos/ rotadores internos do ombro e dismetria e atrofia do membro afetado.

Como sequelas raras, podemos enumerar as alterações sensitivas, a dor crónica, a apraxia de desenvolvimento ou agnosia, escoliose e a automutilação devido às alterações graves de sensibilidade.

## **EXAMES AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO**

Nos estudos imagiológicos, destaca-se a neuroimagem que permite visualizar a medula cervical. O mielo-TAC tem alta sensibilidade na deteção de avulsões, 58,3% para roturas pós-ganglionicas e 72,2% para avulsões de raízes pré-ganglionicas. A RMN é usada mais frequentemente dado que é menos invasiva que o Mielo-TAC e fornece uma informação similar com uma sensibilidade de 75% e uma especificidade de 82% para detetar a avulsão de raízes ou a rotura extra-foraminal.[19, 21] Este exame é o mais útil no pré-operatório para evidenciar a extensão do trauma, incluindo os pseudomeningocelos e a presença de raízes no buraco neural, e também na deteção do neuromas.

A Radiografia é útil para excluir fraturas da clavícula ou umerais e detetar assimetria diafragmática por paresia do frénico.

A Ecografia é outro método diagnóstico disponível, permitindo a visualização das raízes de C5-C8 e o plexo braquial nos recém-nascidos.[22] Tem sido usado numa minoria das crianças com PNPB, podendo ser útil na deteção de neuromas [22, 23] Contudo, são necessários mais estudos para determinar a utilidade deste exame na avaliação da PNPB.

Estudos neurofisiológicos como a electromiografia e os estudos de condução nervosa podem ajudar a determinar a localização, gravidade e extensão da lesão nervosa. Estes estudos são utilizados como uma extensão da avaliação clínica e fornecem informação da gravidade e *timing* da lesão. O primeiro estudo é geralmente efetuado às três semanas, podendo observar-se sinais de desnervação nas lesões moderadas e graves. Não há consenso entre os autores relativamente à informação prognóstica da eletromiografia efetuada aos três meses. No entanto, num estudo

prospectivo de quarenta e oito recém-nascidos com paralisia da flexão do cotovelo, verificou-se que a ausência de potenciais de ação de unidade motora no deltóide e bicipede ao mês de idade na eletromiografia de agulha tinha uma alta sensibilidade na previsão da ausência de flexão do cotovelo aos três meses.[24]

Os estudos de condução nervosa sensitivos são úteis na distinção da rotura de tronco distal ao gânglio sensitivo dorsal em que há ausência de potenciais sensitivos e motores. Além disso, na avulsão, a lesão é geralmente muito proximal ao gânglio da raiz dorsal em que os estudos de condução sensitivos são normais e há ausência de potenciais motores.

Os resultados da eletromiografia têm alta probabilidade de falsos negativos no recém-nascido e de falsos positivos nos primeiros meses.[25, 26] *Van Dijk e col*, justificam como causa da discrepância, entre os achados clínicos e Eletromiográficos, o facto de que o pequeno tamanho dos axónios do recém-nascido reduz o tempo necessário para completar o processo de desnervação e começar a reinervação comparativamente ao adulto. A reinervação anómala e o controlo motor inadequado são apontadas como outras potenciais causas.

## **METODOLOGIA**

Para a realização deste artigo de revisão bibliográfica, foi efetuada uma pesquisa de artigos científicos na base de dados bibliográfica *MEDLINE*, *PUBMED*, *UpToDate* e alguns livros. A pesquisa bibliográfica dos artigos científicos foi realizada entre os meses de Novembro de 2015 e Abril de 2016. As palavras-chave usadas foram: Plexo Braquial, Paralisia Neonatal do Plexo Braquial, epidemiologia, avaliação funcional, tratamento, reabilitação, toxina botulínica e prognóstico.

Os artigos foram seleccionados ou excluídos conforme o conteúdo do título e/ou resumo. Foram seleccionados artigos publicados em inglês e português, que foram publicados entre o período de 1988 -2015, visto tratar-se de um tema pouco estudado.

## **DISCUSSÃO**

### ***TRATAMENTO DE REABILITAÇÃO***

O programa de Reabilitação é considerado o fulcro do tratamento da criança com PNPB e deve iniciar-se de imediato para conseguir uma otimização da função.

O programa de Reabilitação deve ter como objetivos a prevenção da atrofia muscular e consequentes desequilíbrios musculares que vão originar contraturas e deformidades músculo-esqueléticas como a subluxação do ombro ou cotovelo, a manutenção das amplitudes de movimento, a otimização da estimulação sensorial do membro prevenindo a negligência e favorecendo a sua utilização funcional e o tratamento / prevenção da dor.[27]

A atrofia muscular na PNPB tem como consequências o desequilíbrio muscular e deformidades do membro superior. Com a progressão temporal, as estruturas anatómicas e as alterações neurofisiológicas nos músculos e nos nervos tendem a regenerar após a lesão. Uma vez que o processo de regeneração nervosa é demorado, é fundamental manter um adequado trofismo muscular até ocorrer a reinervação.

Uma primeira abordagem para limitar o desenvolvimento da atrofia são os exercícios de alongamento passivo do músculo. Uma análise realizada em músculos de ratos reportou que após a secção do nervo tibial desnervando o músculo solear, os alongamentos repetitivos tinham um efeito importante na regeneração comparada com controlos.[28] O alongamento é um importante mecanismo na ativação de determinados genes que levam à produção de mais filamentos de actina e miosina e adição de novos sarcómeros. [29]

Nas primeiras duas semanas deve efetuar-se mobilização em todo o arco de movimento, evitando o estiramento excessivo que possa agravar a lesão. É também importante o ensino aos pais do cuidado necessário no vestir, nos posicionamentos e na estimulação sensorial. Após o período inicial e de acordo com o crescimento da criança, deve manter-se a mobilização articular para manutenção do arco de movimento, a estimulação sensorial, o fortalecimento muscular e o treino de atividades funcionais que deve incluir atividades bimanuais.



Assim, o programa de reabilitação deve incluir exercícios de mobilização passiva, estiramento (incluindo o estiramento da cápsula anterior), facilitação do movimento ativo, exercícios para reforço muscular com atividades funcionais e recreativas e atividades em cadeia cinética fechada com o objetivo de melhorar a propriocepção e promover o crescimento esquelético e estimulação sensorial. Estes exercícios devem ser efetuados com atividades adequadas à idade. Conforme a criança cresce e de acordo com a sua colaboração, os exercícios de reforço muscular *standard* podem iniciar-se nos grupos musculares deficitários. Os movimentos compensatórios e de substituição devem ser evitados, dado que podem originar deformidades e perpetuar o défice de força.

As atividades desportivas são aconselhadas na criança em idade pré-escolar e posteriormente devem ter sempre em atenção a função bimanual, sendo por exemplo a natação e o basquetebol desportos que proporcionam essa exigência.

### ***TERAPIA DO MOVIMENTO INDUZIDO POR RESTRIÇÃO***

Com o objectivo de evitar a negligência do membro afetado, desenvolveu-se uma técnica denominada Terapia do Movimento Induzido por Restrição (TMIR).[30] O objectivo desta técnica é aumentar a atividade motora no membro afetado, limitando a utilização do membro superior não afetado através da utilização de uma “luva” e estimulando de forma intensa o membro afetado.[31] A TMIR modificada foi proposta para aumentar a tolerância e o cumprimento desta técnica, especialmente nas crianças, alterando o tipo de restrição usada e a frequência e intensidade da intervenção.[31, 32] Os dois mecanismos propostos para explicar a eficácia desta técnica são as alterações do comportamento e a consequente reorganização cortical.[31]

Um estudo inicial/primário envolveu seis crianças dos seis aos vinte e dois meses que foram submetidas a esta terapêutica. Usavam uma luva de algodão no membro não afetado, oito horas por dia durante um período de quatro semanas, e efetuavam uma hora de fisioterapia - mobilização articular e reforço muscular - (três vezes por semana). No final do tratamento, verificou-se uma melhoria em todas as crianças na utilização funcional do membro afetado, sugerindo que a TMIR modificada pode ser uma técnica promissora na reabilitação das crianças com Paralisia Neonatal do Plexo Braquial.[33] Num estudo posterior, onde a avaliação da

técnica foi mais prolongada (catorze semanas), o membro saudável estava limitado pela roupa da própria criança durante trinta minutos por dia, enquanto o outro membro estava sujeito a atividade intensa em atividades adequadas à idade. Apesar de uma baixa tolerância inicial, a criança adaptou-se e, com o aumento da dificuldade dos exercícios executados ao longo desse período, melhorou a função do membro afectado.[34] Através do Teste AHA avaliou-se a função do membro e verificou-se que, após o tratamento, existia uma melhoria para as atividades de vida diária, da resistência e qualidade de movimentos. Apesar destes resultados positivos obtidos, são necessários mais estudos para avaliar a eficácia desta técnica na prática clínica.

Os autores são consensuais no que diz respeito ao período de restrição de movimento, pois devem ser efetuadas atividades bimanuais nas sessões de tratamento.

### ***ESTIMULAÇÃO SENSORIAL***

As atividades de estimulação sensorial têm como objetivo melhorar a performance motora ativa e minimizar a negligência do membro lesado. A massagem, o direcionar a atenção visual para o membro afetado, a sua estimulação tátil com diferentes texturas e formas e a realização de atividades bimanuais devem ser incorporadas no brincar e nas atividades diárias da criança. Os exercícios em cadeia cinética fechada em todas as posições do braço melhoram o *input* proprioceptivo, para além de contribuir para o crescimento do membro.[35]

### ***ORTETIZAÇÃO***

As ortóteses estáticas podem ser utilizadas com o objetivo de diminuir as contraturas e prevenir as deformidades, enquanto que as dinâmicas podem melhorar o movimento e a função da mão. As mais utilizadas incluem as ortóteses para manter o alinhamento do punho em posição funcional para as atividades bimanuais e as ortóteses para extensão do cotovelo.[36]

## ***TOXINA BOTULÍNICA***

A injeção com toxina botulínica tipo A tem sido utilizada no tratamento das sequelas da PNPB de forma a potenciar o tratamento de reabilitação e, consequentemente, melhorar a funcionalidade.[37-39]

O critério mais importante para a selecção deste tratamento é a evidência clínica do desequilíbrio dos grupos musculares. Para tal, é essencial avaliar se a causa do desequilíbrio é devida a fraqueza muscular ou a co-contracção. Os músculos a injetar com toxina botulínica serão os relacionados com a maior prevalência de sequelas a nível proximal do membro superior como, por exemplo, na co-contracção bicipede/tricipede, adutores/abdutores do ombro, abdutores do ombro/flexores do cotovelo (posição de “corneta”) e na retração muscular dos rotadores internos do ombro.[40]

Um estudo reportou que a injeção da toxina nos músculos antagonistas hipertrofiados resultava numa melhoria sinérgica do equilíbrio dos grupos musculares, quer na articulação do ombro, quer do cotovelo na PNPB.[41] Temporariamente, após a injeção da toxina, os músculos antagonistas, hipertrofiados e com maior força muscular, ficam mais fracos em relação aos músculos agonistas, permitindo um melhor equilíbrio muscular, quer através do fortalecimento dos músculos agonistas, quer promovendo uma “aprendizagem” motora ao nível do Sistema Nervoso Central. [42]

No estudo retrospectivo de *Michaud e col*, que envolveu cinquenta e nove crianças, houve melhoria na rotação externa passiva e ativa do ombro pós injeção dos rotadores internos. Em 67% das crianças que fizeram injeção no tricipede houve melhoria na flexão ativa do cotovelo e em 45% a decisão cirúrgica foi adiada ou alterada.[43]

## ***ESTIMULAÇÃO ELÉTRICA NEUROMUSCULAR (EENM)***

A EENM pode ser utilizada em crianças com PNPB e é uma modalidade terapêutica em que os músculos são estimulados por correntes exponenciais. Os estímulos devem ser seletivos para o músculo desnervado – deve realizar-se a curva I / T para determinar a intensidade, a duração do

impulso e intervalo de repouso – três a quatro vezes a duração do impulso. O tempo de aplicação é de vinte minutos por dia de acordo com a tolerância da criança. A EENM é referida, na literatura, como sendo útil para facilitar a contração muscular e minimizar a atrofia dos músculos afetados. Não há estudos publicados com número significativo de crianças com PNPB, utilização de EENM, não clarificando o seu efeito na reinervação.[44]

## ***DOR***

Apesar de a dor ser mais frequente nos adultos, é importante fazer uma boa avaliação da mesma na criança. Caso seja necessário, deve-se tratar devidamente, visto que este sintoma pode ter uma grande interferência no desenvolvimento psicomotor e consequentemente na qualidade de vida. [27]

## ***INJEÇÃO AUTÓLOGA DE CÉLULAS MONONUCLEARES DA MEDULA ÓSSEA***

Um estudo recente e pioneiro verificou que a injeção autóloga de células mononucleares, derivadas da medula óssea nos músculos bíceps parcialmente desnervados, é segura e levou a uma diminuição da fibrose intersticial presente ao longo da desnervação após a injeção de células mononucleares. Após análise histológica de biopsias, verificou-se uma diminuição de 52% da fibrose muscular e um aumento de 83% dos capilares por miofibrilha. Sendo assim, o estudo sugere uma diminuição da fibrose e um aumento da vascularização muscular.[45]

Após a injeção das células mononucleares, observou-se um aumento de 36% na amplitude, 22% na duração e 29% unidades motoras de potenciação, sugerindo reinervação muscular.[45] Estudos anteriores efetuados em humanos e animais mostraram que as células do estroma da medula óssea podem diferenciar-se em células neurais e melhorar a regeneração.[46-49]

Um aumento de 50% do Pax7 (gene *Paired Box 7*) e 83% do FvW (Fator *Von Willebrand*) positivo são verificados, sendo que é possível que resulte na restauração do *pool* de células satélites e da rede vascular que têm um papel importante na recuperação funcional a longo termo

da desnervação. De facto, o aumento de 80% do diâmetro da miofibrilha sugere a regeneração e consequentemente a restauração da atrofia muscular.[45]

O efeito da injeção nos músculos pode dever-se à incorporação das *stem cells* e regeneração muscular, ou através da suplementação eficiente na proliferação das células inatas por efeitos parácrinos.[50, 51] Contudo, o mecanismo molecular nos pacientes com paralisia do plexo braquial ainda é desconhecido.[52, 53]

Esta técnica é segura e muito promissora. Todavia, os resultados ainda são preliminares e requerem um estudo clínico controlado de maiores dimensões para confirmar estes dados.

## **PROGNÓSTICO**

Estatisticamente a recuperação completa da Paralisia Neonatal do Plexo Braquial varia muito nos diversos estudos, com dados muito extremos de 4 a 93 %. Esta discrepância é devida, em parte, ao momento da avaliação, dado que muitos recém-nascidos têm uma paralisia temporária – Neuropraxia - que evolui rápida e favoravelmente com recuperação antes da alta e que normalmente entra na maioria dos estudos.

A velocidade de remielinização do nervo periférico é de um milímetro por dia. Assim, se não ocorreu uma Neurotmeose, pode esperar-se uma recuperação em quatro a cinco meses na Paralisia de *Erb*, em seis a sete meses na Paralisia do tronco, superior e médio, e em catorze meses na Paralisia Total.

Alguns autores referem que, quando não há sinais de recuperação espontânea aos três a cinco meses, a criança ficará com défices residuais. *Papazian* e colaboradores referem que o défice funcional está mais relacionado com a reinervação anómala do que com a falta de reinervação.[54]

Como esperado, os achados consistentes com uma lesão inicial mais extensa (paralisia total do plexo com Síndrome de *Horner*) têm um prognóstico menos favorável. O inverso também é verdade, sendo que uma lesão isolada do tronco superior tem geralmente bom prognóstico. A presença ou ausência do envolvimento do nervo frénico não parece ter influência no valor prognóstico.

Um grupo de investigadores mostrou que a avaliação da força muscular (como a flexão do cotovelo e a extensão do punho e dedos) foi a medida mais fiável para determinar o prognóstico de uma criança aos três meses com 94,8% de confiança.[55] Outros investigadores, quase que corroborando o que foi anteriormente referido, referem que a capacidade da flexão do cotovelo aos três meses correlacionava-se bem com uma boa recuperação do braço no primeiro ano de idade. [56]

*Eng* e colaboradores referem que a maioria das crianças tratadas conservadoramente apresenta uma recuperação da função do bicipede. Contudo, a força do bicipede aos três a quatro meses não deve ser o único critério para seleção de pacientes para intervenção neurocirúrgica, visto que muitos dos pacientes não mostram uma reinervação do bíceps até aos quatro a seis meses de idade. [57]. Os sinais Electromiográficos de reinervação antecedem em cerca de três a quatro semanas a recuperação clínica. Com o tratamento conservador, a função motora continua a melhorar até aos dois anos e meio.

A classificação clínica original da PNPB de *Narakas* foi modificada por *Al-Qattan* (Tabela 9 em Anexos) com o objetivo de refletir a recuperação da função nos primeiros meses. Esta escala combinada é útil para avaliação motora precoce (dois a quatro semanas de idade), determinando a extensão e gravidade da lesão, e nova avaliação aos dois meses de idade para verificar a evolução estabelecendo, assim, o prognóstico e efetuar a monitorização da recuperação.[16]

No hospital pediátrico do Texas, *Shenag et al* definiram um algoritmo que orienta a abordagem terapêutica de acordo com parâmetros de avaliação clínica. (algoritmo em Anexos) [58]

### **TRATAMENTO NEUROCIRÚRGICO PRECOCE**

De referir que para a maior parte dos autores os três meses é o tempo adequado para avaliar a hipótese cirúrgica. É consensual a indicação de tratamento cirúrgico na lesão completa com síndrome de *Horner* e a indicação de tratamento conservador se o deltóide e o bícepede apresentarem força muscular que vence a gravidade.

*Gilbert* considera a indicação cirúrgica se não houver contração muscular no bicipede aos três meses [59], enquanto *Shenag* refere indicação cirúrgica se não houver melhoria da função do deltóide bicipede e tricipede aos quatro meses. *Sherburn* tem outra opinião, sendo a ausência de

força muscular anti-gravidade no bicipede, tricipede e deltóide aos seis meses indicação para cirurgia. *Michelow* considera a força muscular inferior a grau 4 no bicipede aos oito a nove meses para indicação cirúrgica. Contudo, o que é consensual como indicação cirúrgica é o “*cookie test*” negativo aos nove meses (a criança não consegue levar uma bolacha à boca).[60, 61]

O *timing* ideal para neurolise, enxerto ou neurotização será entre os três e nove meses.

## TRATAMENTO CIRÚRGICO DAS SEQUELAS MOTORAS

Nesta patologia as sequelas motoras ocorrem em cerca de 20 a 30%. *Eng* e colaboradores classificaram as sequelas em ligeiras, moderadas e graves.

As sequelas ligeiras englobam escápula alada mínima, abdução do ombro de noventa graus ou mais, limitação da rotação externa do ombro e da supinação do cotovelo mínimas, função da mão normal e funções sensitivas intactas.

As sequelas moderadas incluem uma escápula alada moderada, abdução do ombro inferior a noventa graus com a substituição da função com outros músculos, flexo do cotovelo, supinação a zero graus, défice de força dos extensores do punho e dedos, boa função dos músculos intrínsecos da mão e alguma perda da sensibilidade.

As sequelas graves foram definidas como escápula alada acentuada, abdução do ombro inferior a quarenta e cinco graus, flexo acentuado do cotovelo, sem supinação, função da mão pobre ou sem função, perda severa da sensibilidade, ou até agnosia do membro.[57]

Estas sequelas são devidas aos desequilíbrios musculares, à retração dos tecidos moles e à imobilização da articulação numa posição viciosa que origina deformidades articulares. As mais frequentes são a deformidade do ombro em adução e rotação interna - devido a retração do subescapular -, a luxação da tacícula radial - devido a paralisia do bicipede e atividade do tricipede e pronadores - e o flexo do cotovelo devido à paralisia do tricipede.

A cirurgia destas sequelas tem indicação após os vinte e quatro meses e o seu papel é melhorar a função que a criança obteve pelo tratamento conservador e inclui alongamentos dos rotadores internos e adutores do ombro, transferências musculares (geralmente só após os quatro anos),

atendendo sempre que todo o músculo transferido perde um grau de força na escala MRC e osteotomias.

## CONCLUSÕES

A PNPB requer uma avaliação e início de tratamento de reabilitação precoce de modo a proporcionar à criança a melhor recuperação da força muscular e da função sensorial, prevenir as deformidades músculo-esqueléticas e integrar o membro superior nos movimentos e atividades adequadas à idade.

Muitos casos de PNPB recuperam totalmente a função do membro superior nas primeiras semanas de vida. Um grande número de crianças tem uma boa recuperação funcional aos seis meses com o tratamento de reabilitação sendo que só uma minoria necessita e tem critérios para uma intervenção neurocirúrgica precoce ou tratamento cirúrgico mais tardio de transferências tendinosas/alongamentos/osteotomias das sequelas motoras. Contudo, cerca de 20 a 30% vão situar-se entre estas situações e apresentar sequelas com algumas limitações funcionais do membro devidas à PNPB e necessitando de um programa de reabilitação mais prolongado e avaliações clínicas regulares.

A chave do tratamento é o programa de reabilitação com as diversas técnicas referidas. Com esta revisão, foi possível verificar-se que existe uma panóplia de técnicas disponíveis para o tratamento desta lesão, desde a Terapia de Restrição do Movimento, a EENM, a Ortetização, a injeção com Toxina Botulínica, a Estimulação Sensorial, as técnicas de mobilização passiva e ativa. Todavia, só com mais estudos randomizados e *follow-ups* mais longos seria possível corroborar e tentar delinear *Guidelines* específicas para esta patologia. É de salientar que devem ser realizados estudos para validar a eficácia das técnicas de reabilitação que se focam na recuperação da função e utilização do membro afetado. Acrescenta-se ainda que a maioria dos estudos e artigos publicados até à data da realização da presente revisão focam mais detalhadamente a paralisia do plexo braquial no adulto, pelo que é necessário testar algumas das técnicas usadas na lesão do adulto para se verificar se têm bons resultados na criança

De referir que esta lesão, ao contrário do que as melhores práticas médicas fariam prever, se tem mantido estacionária. A prevenção possível passa pelo controlo dos fatores de risco



identificados. A correta e precoce abordagem e orientação terapêutica permitem diminuir as sequelas que irão ter repercussões significativas na funcionalidade e qualidade de vida da criança.

É necessário salientar o estudo recente sobre o Transplante Autólogo de Células Mononucleares da Medula Óssea, que pode revolucionar o tratamento da Paralisia Neonatal do Plexo Braquial. Ainda assim, é necessário a realização de estudos de maior dimensão que tenham em conta a população neonatal.

## BIBLIOGRAFIA

1. Keith L. Moore, A.F.D., Anne M. R. Agur, *Anatomia Orientada para a Clínica* 6ed. 2008, Rio de Janeiro. 1104.
2. JE, M., *Neonatal brachial plexus palsy - historical perspective*. J Pediatr Rehabil Med, 2011.
3. Bailliére, J.B., *Duchenne GBA. De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique*. 1872, Paris.
4. Universitätsbuchhandlung, C.W.s., *Erb WH. Ueber eine eigenthümliche Localisation von Lähmungen im Plexus brachialis*. 1874, Heidelberg.
5. Gynecologists, R.o.t.A.C.o.O.a., *Executive Summary: Neonatal Brachial Plexus Palsy*, t.A.C.o.O.a. Gynecologists, Editor. 2014.
6. G Evans-Jones, S.P.J.K., A M Weindling, G Cranny, A Ward, A Bradshaw, C Hernon, *Congenital brachial palsy: incidence, causes, and outcome in the United Kingdom and Republic of Ireland*. Arch Dis Child Fetal Neonatal, 2003. **88**: p. F185-F189.
7. AF Hoeksma Department of Rehabilitation Medicine, H.W.a.S.O.D.o.O.G., Academic Medical Center, Amsterdam, The Netherlands, *Obstetrical brachial plexus injuries: incidence, natural course and shoulder contracture*. Clinical Rehabilitation, 2000. **14**: p. 523-526.
8. JJ., V., *Neurology of the Newborn; Injuries of extracranial, cranial, intracranial, spinal cord, and peripheral nervous system structures*. 5 ed. 2008.
9. Suneet P, C., MD, Sean B. Blackwell, MD, and Cande V. Ananth, MPH, *Neonatal brachial plexus palsy: Incidence, prevalence, and temporal trends*. Elsevier, 2014. **210-218**.
10. Sónia Silva, G.M., Henriqueta Araújo, Olavo Gonçalves, *Paralisia do plexo braquial no recém-nascido: experiência de dez anos numa Maternidade de Apoio Perinatal Diferenciado*. Sociedade Portuguesa de Pediatria, 2010. **41(3):127-30**.
11. DT., A., *Causes of neonatal brachial plexus palsy*, ed. B.N.H.J. Dis. 2011.
12. Susan L. Foad, M., Charles T.Mehlman, DO, MPH, and Jun Ying, PhD, *The Epidemiology of Neonatal Brachial Plexus Palsy in the United States*. THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY, INCORPORATED, 2008.

13. Chauhan, S., Blackwell, S. and Ananth, C. , *Neonatal brachial plexus palsy: Incidence, prevalence, and temporal trends*. Seminars in Perinatology, 2014. **38(4)**, pp.210-218.
14. MR, F., *Normal and Abnormal Development: the influence of Primitive Reflexes on Motor Development*. 2012, San Francisco: Pearson Benjamin Cummings.
15. DONALD S. BAE, M., PETER M. WATERS, MD, AND DAVID ZURAKOWSKI, PHD, *Reliability of Three Classification Systems Measuring Active Motion in Brachial Plexus Birth Palsy* THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY, 2003.
16. Al-Qattan MM, E.-S.A., Al-Zahrani AY, et al. , *Narakas classification of obstetric brachial plexus palsy revisited*. J Hand Surg Am, 2009. **34:778-791**.
17. Merkel S, V.-L.T., Malviya S, *Pain assessment in infants and young children: FLACC scale*. Am J Nurs, 2002. **102(10):55-58**.
18. Can Respir J, 2007. **14(suppl B):5B-32B**.
19. Somashekar D, Y.L., Ibrahim M, Parmar HA., *High-resolution MRI evaluation of neonatal brachial plexus promising alternative to traditional CT myelography*. Am J Neuroradiol, 2014. **35:1209–1213**.
20. Mulcahey MJ, M.L., Tian F, Kozin S, James M, Gogola G, Ni P, *Computer adaptive test approach to the assessment of children and youth with brachial plexus birth palsy*. Am J Occup Ther, 2013. **67(5):524–533**.
21. Medina LS, Y.I., Zurakowski D, et al, *Diagnostic performance of MRI and MR myelography in infants with a brachial plexus birth injury*. . Pediatr Radiol 2006. **36:1295**.
22. Pillen S, S.B., Meulstee J, et al. , *Ultrasound of the cervical roots and brachial plexus in neonates*. . Muscle Nerve 2015. **51:35**.
23. Joseph JR, D.M., Somashekar D, et al. , *Ultrasonography for neonatal brachial plexus palsy*. J Neurosurg Pediatr 2014. **14:527**.
24. Van Dijk JG, P.W., Buitenhuis SM, et al, *Needle electromyography at 1 month predicts paralysis of elbow flexion at 3 months in obstetric brachial plexus lesions*. Dev Med Child Neurol 2012. **54:753**.
25. Abzug JM, K.S., *Evaluation and management of brachial plexus birth palsy*. Orthop Clin N Am., 2014. **45:225–232**.
26. Kozin SH, Z.D., *Advanced imaging and arthroscopic management of shoulder contractures after birth palsy*. Hand Clin., 2012. **541-50.47**.

27. N. SMANIA, G.B., E. LA MARCHINA, C. MELOTTI, A. MIDIRI, L. RONCARI, A. ZENORINI, P. IANES, A. PICELLI, A. WALDNER, S. FACCIOLI, M. GANDOLFI, *Rehabilitation of brachial plexus injuries in adults and children*. EUROPEAN JOURNAL OF PHYSICAL AND REHABILITATION MEDICINE, 2012. **48:483-506**
28. Agata N, S.N., Inoue-Miyazu M, Kawakami K, Hayakawa K, Kobayashi K et al., *Repetitive stretch suppresses denervation-induced atrophy of soleus muscle in rats*. . Muscle Nerve, 2009. **39:456-62**.
29. Goldspink G, *Changes in muscle mass and phenotype and expression of autocrine and system growth factors by muscle in response to stretch and overload*. Journal Anatomy 1999. **194:323-24**.
30. Fritz SL, B.R., Wolf SL, *Constraint-induced movement therapy: from history to plasticity*. Expert Rev Neurother, 2012. **12:191-8**.
31. Hoare B, I.C., Carey L, Wasiak J, *Constraint-induced movement therapy in the treatment of the upper limb in children with hemiplegic cerebral palsy: a Cochrane systematic review*. Clinical Rehabilitation, 2007. **21:675-85**.
32. Gordon AM, C.J., Wolf SL, *Methods of constraint-induced movement therapy for children with hemiplegic cerebral palsy: development of a children-friendly intervention for improving upper-extremity function*. Arch Phys Med Rehabil, 2005. **86:837-44**.
33. Smania N, A.S., Cosentino A, Camin M, Gandolfi M, Tinazzi M et al., *A modified constraint-induced movement therapy (CIT) program improves paretic arm use and function in children with cerebral palsy*. Eur J Phys Rehabil Med, 2009. **45:493-500**.
34. Vaz DV, M.M., Do Amaral MF, de Brito Brandao M, de Fran Drummond A, da Fonseca ST., *Clinical changes during an intervention based on constraint-induced movement therapy principles on use of the affected arm of a child with obstetric brachial plexus injury: a case report*. Occup Ther Int, 2010. **17:159-67**.
35. C., J.-H., *Sensory relearning in peripheral nerve disorders of the hand: a web-based survey and delphi consensus method*. J Hand Ther, 2011. **24:292-8**.
36. Bahm J, O.-P.C., Disselhorst-Klug C, Selhaus B, Weis J, *Obstetric brachial plexus palsy: treatment strategy, longterm results, and prognosis*. Dtsch Arztebl Int, 2009. **106:83-90**.
37. Hoeksma AF, t.S.A., Nelissen RG, et al., *Neurological recovery in obstetric brachial plexus injuries: An historical cohort study*. Dev Med Child Neurol, 2004. **46:76-83**.

38. Strömbeck C, K.-S.L., Remahl S, Sejersen T., *Long-term follow-up of children with obstetric brachial plexus palsy I: Functional aspects*. Dev Med Child Neurol., 2007. **49:198–203**.
39. Ramachandran M, E.D., *Botulinum toxin and its orthopaedic applications*. J Bone Joint Surg Br., 2006. **88:981–987**.
40. Ehud Arad, M.D., Derek Stephens, M.Sc. Christine G. Curtis, B.Sc., P.T., M.Sc. Howard M. Clarke, M.D., Ph.D., *Botulinum Toxin for the Treatment of Motor Imbalance in Obstetrical Brachial Plexus Palsy*. the American Society of Plastic Surgeons, 2012.
41. Gobets D, B.H., de Groot V, Van Doorn-Loogman MH, Becher JG., *Indications and effects of botulinum toxin A for obstetric brachial plexus injury: A systematic literature review*. Dev Med Child Neurol., 2010. **52:517–528**.
42. Currà A, T.C., Abbruzzese G, Berardelli A., *Central effects of botulinum toxin type A: Evidence and supposition*. Mov Disord., 2004. **19(Suppl 8):S60–S64**.
43. Michaud LJ, L.E., Lippert WC, et al. , *Use of Botulinum Toxin Type A in the Management of Neonatal Brachial Plexus Palsy*. PM R, 2014.
44. LYNNE R. SHEFFLER, M., and JOHN CHAE, MD, *NEUROMUSCULAR ELECTRICAL STIMULATION IN NEUROREHABILITATION*. Muscle Nerve, 2007. **35: 562–590**.
45. Hogendoorn S, D.B., van Duinen SG, Stoel BC, van Dijk JG, Fibbe WE, Nelissen RGHH, *Local injection of autologous bone marrow cells to regenerate muscle in patients with traumatic brachial plexus injury*. Bone Joint Res, 2014. **3:38–47**.
46. Braga-Silva J, G.D., Padoin AV, et al, *Can local supply of bone marrow mononuclear cells improve the outcome from late tubular repair of human median and ulnar nerves?* J Hand Surg Eur, 2008. **33:488–493**.
47. Cuevas P, C.F., Garcia-Gomez I, Yan M, Dujovny M., *Bone marrow stromal cell implantation for peripheral nerve repair*. Neurol Res, 2004. **26:230–232**.
48. Goel RK, S.V., Suri A, et al., *Effect of bone marrow-derived mononuclear cells on nerve regeneration in the transection model of the rat sciatic nerve*. J Clin Neurosci, 2009. **16:1211–1217**.
49. Kumar AA, K.S., Narayanan R, Arul K, Baskaran M., *Autologous bone marrow derived mononuclear cell therapy for spinal cord injury: a phase I/II clinical safety and primary efficacy data* . Exp Clin Transplant, 2009. **7:241–248**.

50. Gneccchi M, H.H., Liang OD, et al., *Paracrine action accounts for marked protection of ischemic heart by Akt-modified mesenchymal stem cells*. Nat Med, 2005. **11:367–368**.
51. Heil M, Z.T., Mees B, Schaper W., *A different outlook on the role of bone marrow stem cells in vascular growth: bone marrow delivers software not hardware*. Circ Res, 2004. **94:573–574**.
52. Kim HM, G.L., Das R, Patel N, Thomopoulos S., *Musculoskeletal deformities secondary to neurotomy of the superior trunk of the brachial plexus in neonatal mice*. J Orthop Res, 2010. **28:1391–1398**.
53. Li Z, M.J., Apel P, et al., *Brachial plexus birth palsy-associated shoulder deformity: a rat model study*. J Hand Surg Am, 2008. **33:308–312**.
54. Papazian O, A.I., Yaylali I, et al, *Neurophysiological evaluation of children with traumatic radiculopathy, plexopathy, and peripheral neuropathy*. . Semin Pediatr Neurol. , 2000. **7(1):26-35**.
55. Yilmaz K, C.M., Oge E, et al. , *Clinical assessment, MRI, and EMG in congenital brachial plexus palsy*. Pediatr Neurol, 1999. **21(4):705-10**.
56. Michelow BJ, C.H., Curtis CG, Zuker RM, Seifu Y, Andrews DF., *The natural history of obstetrical brachial plexus palsy*. 1994.
57. Eng GD, B.H., Getson P, O’Donnell R., *Obstetrical brachial plexus palsy (OBPP) outcome with conservative management* Muscle Nerve, 1996. **19(7):884-91**.
58. Shenaq SM, A.A., Roth FS, Lee RT, Laurent JP. , *Current management of obstetrical brachial plexus injuries at Texas Children's Hospital Brachial Plexus Center and Baylor College of Medicine*. . Semin Plast Surg, 2005. **19:42-55**.
59. Gilbert A, R.R., Amar-Khodja S, *Indications and results of brachial plexus surgery in obstetric palsy*. Orthop Clin North Am., 1988. **19: 91-105**
60. Curtis C, S.D., Clarke HM, Andrews D., *The active movement scale: an evaluative tool for infants with obstetrical brachial plexus palsy*. J Hand Surg Am, 2002. **27:470**.
61. Marcus JR, C.H., *Management of obstetrical brachial plexus palsy evaluation, prognosis, and primary surgical treatment*. Clin Plast Surg, 2003. **30:289**.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço à Dra. Lurdes Palhau por toda a sua disponibilidade, ajuda e orientação apresentada na elaboração deste artigo de Revisão Bibliográfica.

Agradeço aos meus colegas por toda a motivação dada ao longo destes 6 anos de trabalho intensivo que culminaram com a elaboração desta Tese.

Aos meus pais, irmã e restantes familiares, agradeço por todo o incentivo que sempre me deram e pelo apoio incondicional em todos os momentos do curso. Espero que todo este trabalho vos deixe orgulhosos.

Agradeço ao Professor Hugo Silva pela ajuda preciosa na fase final deste trabalho.

Um agradecimento especial à Marta Sá Marques, por todo o apoio, paciência e carinho incondicional, que foram essenciais no meu percurso académico e pessoal.

## **ANEXOS**



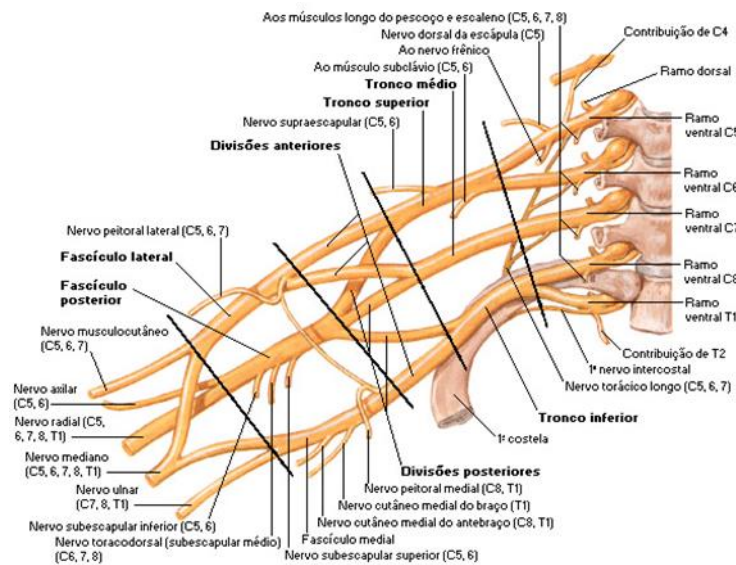


Figura 1 – Plexo Braquial

1) Keith L. Moore, A.F.D., Anne M. R. Agur, Anatomia Orientada para a Clínica 6ed. 2008, Rio de Janeiro. 1104.

Tabela 1- Key Primitive Reflexes Elicited to Assess Muscle Activation after PBPI

NAME	AGE	STIMULUS	RESPONSE
Moro Reflex	0–4 months	Sudden neck extension into gravity	Shoulder abduction/external rotation and elbow flexion
Placing Reaction	0–6 months	Tactile stimulation along dorsum of hand at the edge of a table	Shoulder flexion with wrist extension
Grasp Reflex	0–4 months	Pressure in palm of hand	Flexion of the fingers
Asymmetrical Tonic Neck Reflex (ATNR)	6 weeks to 6 months	Head turning toward one side	Elbow extension on face side; elbow flexion on skull side
Forward Protective Response	Onset 6–7 months	Hold infant securely at chest, move infant forward toward surface in head-first positions	Arm extension and abduction bilaterally
Sideward Protective Response	Onset 6–11 months	With infant in sitting gently move laterally to elicit protective response	Arm extension or abduction to the side to prevent falling

1) Fiorentino MR. Normal and Abnormal Development: the influence of Primitive Reflexes on Motor Development. Springfield, IL: Charles C. Thomas Pub. 1972. 2) Gabbard CP. Early motor development. In Gabbard CP (Ed) Lifelong Motor Development. San Francisco: Pearson Benjamin Cummings, 2012, pp. 240–280.

Tabela 2 - AMS

	Score
Gravity eliminated	
No contraction	0
Contraction, no motion	1
<50% range of motion	2
>50% range of motion	3
Full motion	4
Against gravity	
<50% range of motion	5
>50% range of motion	6
Full motion	7
<p>*Scores are given for each of the following joint movements: shoulder flexion, shoulder abduction, shoulder adduction, shoulder internal rotation, shoulder external rotation, elbow flexion, elbow extension, forearm pronation, forearm supination, wrist flexion, wrist extension, finger flexion, finger extension, thumb flexion, and thumb extension.</p>	

1) DONALD S. BAE, M., PETER M. WATERS, MD, AND DAVID ZURAKOWSKI, PHD, Reliability of Three Classification Systems Measuring Active Motion in Brachial Plexus Birth Palsy THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY, 2003.

Tabela 3- *Sensory Grading System*

<b>S0</b>	<b>No reaction to painful stimuli or any other stimuli</b>
<b>S1</b>	<b>Reaction to painful stimuli, none to touch</b>
<b>S2</b>	<b>Reaction to touch, but not light touch</b>
<b>S3</b>	<b>Apparently normal sensation</b>

1) Narakas AO. Obstetrical brachial plexus injuries. In Lamb DW (Ed), The Paralyzed Hand. New York: Churchill Livingstone, 1987, 116–135. 2) Al-Qattan MM, E.-S.A., Al-Zahrani AY, et al. , Narakas classification of obstetric brachial plexus palsy revisited. J Hand Surg Am, 2009. 34:778-791

Tabela 4 - The FLACC Scale to Assess Non-Verbal Signs of Pain

CRITERIA	Score 0	Score 1	Score 2
Face	No particular expression or smile	Occasional grimace or frown, withdrawn, uninterested	Frequent to constant quivering chin, clenched jaw
Legs	Normal position or relaxed	Uneasy, restless, tense	Kicking, or legs drawn up
Activity	Lying quietly, normal position moves easily	Squirming, shifting, back and forth, tense	Arched, rigid or jerking
Cry	No cry (awake or asleep)	Moans or whimpers; occasional complaint	Crying steadily, screams or sobs, frequent complaints
Consolability	Content, relaxed	Reassured by occasional touching, hugging or being talked to, distractible	Difficult to console or comfort



















1)Merkel S, Voepel-Lewis T, Malviya S. Pain assessment in infants and young children: the FLACC scale. Am J Nurse. 2002;102(10)55-8.

Tabela 5-Escala Medical Research Council

Grade	Description
1	Not troubled by breathlessness, except with strenuous exercise.
2	Troubled by shortness of breath when hurrying on the level or walking up a slight hill.
3	Walks slower than people of the same age on the level because of breathlessness or has to stop for breath when walking at own pace on the level.
4	Stops for breath after walking about 100 yards (90 m) or after a few minutes on the level.
5	Too breathless to leave the house, or breathless when dressing or undressing.

1)Can Respir J, 2007. 14(suppl B):5B-32B.

Tabela 6 – Classificação de *Mallet* Modificada

Modified Mallet classification (Grade I = no function, Grade V = normal function)						
	Not Testable	Grade I	Grade II	Grade III	Grade IV	Grade V
Global Abduction	Not Testable	No function	 <30°	 30° to 90°	 >90°	Normal
Global External Rotation	Not Testable	No function	 <0°	 0° to 20°	 >20°	Normal
Hand to neck	Not Testable	No function	 Not possible	 Difficult	 Easy	Normal
Hand to spine	Not Testable	No function	 Not possible	 S1	 T12	Normal
Hand to mouth	Not Testable	No function	 Marked trumpet sign	 Partial trumpet sign	 <40° of abduction	Normal
Internal rotation	Not Testable	No function	 Cannot Touch	 Can touch with wrist flexion	 Palm on belly No wrist flexion	Normal

1) DONALD S. BAE, M., PETER M. WATERS, MD, AND DAVID ZURAKOWSKI, PHD, Reliability of Three Classification Systems Measuring Active Motion in Brachial Plexus Birth Palsy THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY, 2003.

Tabela 7 – *The Gilbert-Raimondi scale for assessing elbow function recovery*

Elbow function	Score
<b>Flexion</b>	
Nil or some contraction	1
Incomplete flexion	2
Complete flexion	3
<b>Extension</b>	
No extension	0
Weak extension	1
Good extension	2
<b>Extension deficit</b>	
0°–30°	0
30°–50°	–1
> 50°	–2

Tabela 8- *The Raimondi scale for assessing hand function*

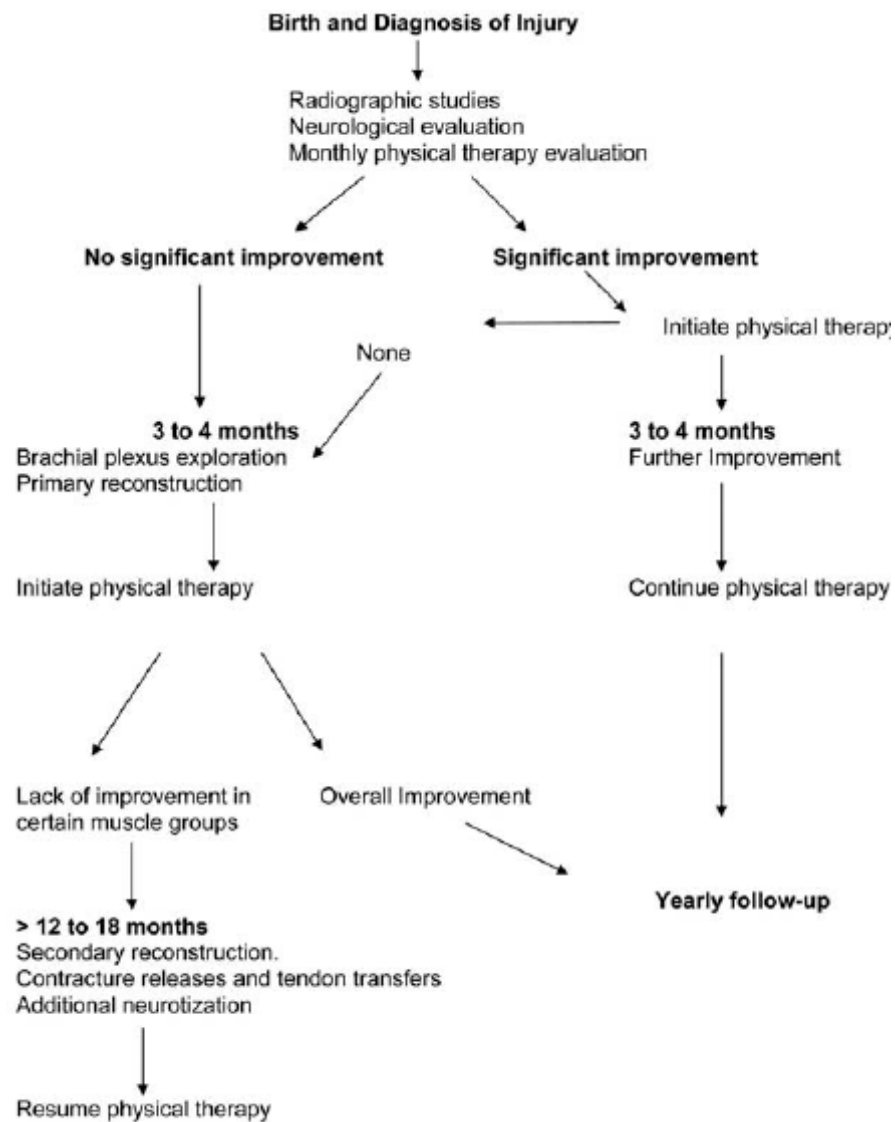
Description	Grade
Complete paralysis or slight finger flexion of no use; useless thumb—no pinch; and some or no sensation	0
Limited active flexion of the fingers; no extension of the wrist or the fingers; and possibility of thumb lateral pinch	I
Active flexion of the wrist, with passive flexion of the fingers (tenodesis), and passive lateral pinch of the thumb	II
Active complete flexion of the wrist and the fingers and mobile thumb with partial abduction—opposition. Intrinsic balance; no active supination; and good possibilities for palliative surgery	III
Active complete flexion of the wrist and the fingers; active wrist extension; and weak or absent finger extension. Good thumb opposition, with active ulnar intrinsics, and partial pronation/supination	IV
Hand IV, with finger extension and almost complete pronation/supination	V

Tabela 9 - Combined Classification of Perinatal Brachial Plexus Injury

Group	Name	Roots or spinal nerves injured	Weakness/ Paralysis at 2-3 weeks of age	Condition at 2 months of age	Likely Outcome
I	Upper Erb's Palsy	C5, C6	Shoulder abduction/external rotation, elbow flexion	Variable recovery of shoulder/elbow motion	Good spontaneous recovery in > 80% of cases
IIa	Extended Erb's Palsy with early recovery of wrist extension	C5, C6, C7	As above with wrist drop	As above with active wrist extension	Good spontaneous recovery in > 60% of cases
IIb	Extended Erb's Palsy with no early recovery of wrist extension	C5, C6, C7	As above with wrist drop	As above. No active wrist extension	Good spontaneous recovery in > 60% of cases
III	Global palsy with no Horner's Syndrome	C5 to C8, T1	Complete flaccid paralysis	Variable recovery of arm motion. No Horner's Syndrome.	Good spontaneous recovery of shoulder/elbow in > 30-50% of cases. Functional hand frequently noted.
IV	Global palsy with Horner's Syndrome	C5 to C8, T1	Complete flaccid paralysis with Horner Syndrome	Variable recovery of arm motion. Horner's syndrome may be present.	Without surgery severe arm deficits are expected.

1) Al-Qattan MM, E.-S.A., Al-Zahrani AY, et al. , Narakas classification of obstetric brachial plexus palsy revisited. J Hand Surg Am, 2009. 34:778-791.

Algoritmo- *Texas Children's Hospital BPI Treatment protocol*



1)Shenaq SM, Armenta AH, Roth FS, Lee RT, Laurent JP. Current management of obstetrical brachial plexus injuries at Texas Children's Hospital Brachial Plexus Center and Baylor College of Medicine. Semin Plast Surg. 2005;19:42-55.